NursRxiv
DOI: 10. 12209/issn2708-3845. 20221129001

1例肝糖原累积症患儿动态血糖监测及护理体会

丁珍珍, 易君丽
(华中科技大学同济医学院附属同济医院 儿童内分泌遗传代谢与罕见病科, 湖北 武汉, 430030)

摘要: 本文总结1例肝糖原累积症(GSD)患儿动态血糖监测及护理经验。基于持续动态的监测血糖变化,为合理治疗提供依据,积极开展低血糖护理、饮食干预、心理支持及健康教育等。

关键词: 肝糖原累积症; 动态血糖监测; 低血糖; 饮食指导; 心理支持; 健康宣教

Continuous glucose monitoring and nursing of a child with hepatic glycogen storage disease

DING Zhenzhen, YI Junli
(*Department of Endocrine Inherited Metabolic and Rare Diseases In Children, Tongji Hospital Affiliated to Tongji Medical College of Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, Hubei*, 430030)

ABSTRACT: This paper summarized the experience of continuous glucose monitoring and nursing of a child with hepatic glycogen storage disease (GSD). Continuous dynamic monitoring of blood glucose changes was conducted to provide a basis for treatment. The medical care team focused on asymptomatic hypoglycemia assessment and provided care for hypoglycemia, dietary intervention, psychological support and health education.

KEY WORDS: hepatic glycogen storage disease; continuous glucose monitoring; hypoglycemia; dietary guidance; psychological support; health education

肝糖原累积症(GSD)是一组由于基因缺陷导致糖原代谢途径中的酶缺乏或活性降低,而引起机体能量代谢障碍和糖原在组织中过多沉积的遗传代谢病,是一种少见的有关染色体的隐形遗传疾病[1],发病率约为1/2.0~2.5万[2]。GSD主要临床表现为肝、肾肿大、肥胖、呼吸困难、幼儿患者可因严重低血糖而死亡[3]。低血糖是肝糖原累积症出现生化紊乱的基础异常,当血糖低于4.0 mmol/L时,机体自身反应的激活和胰高血糖素的释放会加剧继发的代谢紊乱,如高乳酸血症、高脂血症和高尿酸血症等[4],低血糖若不及时发现和治疗,会损害脑部神经,重则会危及生命[5]。GSD在治疗中会首选传统的手指血糖监测,但是手指血糖监测增加患者痛苦且只能监测点血糖,不能提供动态的血糖变化,难以发现无症状的低血糖。动态血糖监测能客观对患者全天的血糖水平进行监测,且能够清楚地揭示隐匿的血糖信息。因此,为详细了解GSD治疗过程中血糖变化,予以动态血糖监测是十分必要的。动态血糖监测是一种以患者为中心的血糖监测工具,做到了连续血糖监测和无痛监测,可以更好的为临床治疗提供重要的依据[6]。2021年8月华中科技大学同济医学院附属同济医院收治1例GSD患者,并在治疗中联合动态血糖监测,现将护理体会总结如下。

1 临床资料

患儿女性,13岁6个月,因"确诊GSD10年余,现血糖异常5天,腹痛、呕吐2天"收治入院。患者10年前诊断为GSD,给予玉米淀粉口服治疗,4次/d(3:00、9:00、15:00、21:00)。入院时血压(BP) 136/83 mm Hg,身高 158.7 cm,体质量 63.0 kg,BMI 25.2。胰岛素 75.9 uIU/mL,C肽

11.70 ng/mL,乳酸10.29mmol/L,葡萄糖7.45 mmol/L,肥胖体型,咽红,双侧扁桃体II-III期,肝右肋下约2 cm,上腹部轻压痛,双乳乳晕和乳头增大,侧面观凸起于乳房,腋窝无腋毛。

入院第1天告病危,心电监测,禁食水,建立静脉通道,记录24 h出入水量,予以动态血糖监测,持续补液治疗,电子血压监测3次/d。入院第3天,患儿腹痛缓解,呕吐好转,予以易消化、高碳水化合物(馒头、面条、米粥、红薯)食物,玉米淀粉口服治疗4次/d(3:00、9:00、15:00、21:00),血糖波动在3.1~10.2 mmol/L,停止告病危。入院第7天,患者胰岛素,C肽,乳酸等指标均提示正常,血糖波动在4.1~8.6 mmol/L,停止心电监测。入院第10天,患儿病情稳定出院。

2 护理

2.1 动态血糖监测

动态血糖监测系统是基于传感器的先进技术,通过扫描传感器获取葡萄糖数据,连续记录14 d血糖值的工具,可用于预测血糖波动数据,为临床治疗提供依据[7-8]。动态血糖监测是由一枚厚度5 mm、直径34 mm的一次性圆形传感器(内含一根长约5 mm的柔性探头)和配套的扫描监测仪组成。①植入前,护士向家属解释动态血糖监测的目的,使用方法,注意事项,在征得家属同意后签署特殊医疗器材使用同意书。护士评估患者上臂皮肤情况以及患者配合程度,护士准备好用物,帮助患者取舒适体位,在患者右上臂外侧皮肤用酒精消毒3次,待干后,将探头植入到皮下组织,并将传感器贴敷于皮肤。②植入后1 h用扫描仪初始化探头,即可产生实时血糖情况以及血糖波动折线图。责任护士每日早晨将葡萄糖的数据图通过电脑软件上传,打印出每日葡萄糖总结图、日趋势图、葡萄糖波动趋势解析图。每4 h观察患儿的探头有无脱落,探头周围皮肤有无过敏,红肿情况,以及通过扫描仪器观察动态血糖是否正常工作,并在护理记录单上详细记录。③患儿需离开病房前往检查科室行其他检查时应告知护士,特别是行磁共振检查,应延迟检查或停止动态血糖监测。护士告知患儿及家属正常活动时应注意观察传感器,避免脱落,沐浴时需用保鲜膜以传感器为中心围绕上臂缠绕3圈,用胶带将保鲜膜的上下边缘粘牢,沐浴后立即观察保鲜膜有无进水,如果有进水应告知护士并处理。患儿在使用动态血糖监测系统的10天中,在凌晨1点至3点之间会出现血糖值<3.9 mmol/L的情况,经及时发现并干预,其在禁食水和持续输注液体期间,血糖控制在较理想水平。

2.2 低血糖护理

患儿因腹痛呕吐明显,胰腺损伤检查项显示有异常,入院3 d内暂禁食水。由于疾病原因,患儿能量代谢异常,因此在每日葡萄糖总结图表上,患儿在凌晨1点至3点之间会出现血糖值<3.9mmol/L的情况。护士在除使用扫描仪监测血糖值外,还应密切观察患儿的精神、意识、面色、嗜睡等表现。护士需要根据血糖高低情况,随时调整输液速度,使血糖波动在3.9~7.8 mmol/L。入院第1天凌晨2点患儿在熟睡状态中出现大汗淋漓,四肢末梢冰冷,夜班护士立即予以动态血糖监测扫描仪测得血糖为2.7mmol/L,遵医嘱立即提高输注葡萄糖液体速度为9 mg/(kg·min),15min后复测血糖为4.1mmol/L,四肢转暖,患儿未诉不适。入院第2天,患儿停止输注葡萄糖,在医护陪同下前往彩超室行腹部彩超,患儿在返回病房时诉无力,心慌。护士予以扫描仪监测血糖值为3.0mmol/L,遵医嘱予以10%葡萄糖静脉推注2 mg/kg,嘱患儿平卧。15min后复测血糖为5.1mmol/L。患儿在入院第3天腹痛缓解,呕吐好转,予以清淡饮食,高碳水化合物为主的食物,玉米淀粉口服治疗4次/d(3:00、9:00、15:00、21:00),患儿进食良好,未再出现低血糖情况。每日葡萄糖总结图显示患儿血糖波动在4.1~8.6 mmol/L。

2.3 饮食干预

GSD系终身遗传代谢疾病,因为葡萄糖-6-磷酸酶系统的异常,导致患儿体内糖原分解和糖异生途径均受阻,从而使食物的消化和吸收成为患儿体内摄取葡萄糖的唯一来源,因此在监测血糖的基础上,饮食干预成为治疗措施的首选。饮食干预主要包括饮食控制、生玉米淀粉治疗和对症治疗[9]。患儿在入院时因为呕吐、腹痛,遵医嘱予以禁食水,告知患儿家属禁食水的重要性,并取得配合。床头悬挂禁食水标识,护士班班交接。在禁食水期间予以兰索拉唑护胃,纠酸补液治疗。患儿在入院第4天开始予以生玉米淀粉饮食治疗,每日(3:00、9:00、15:00、21:00)口服1次,每次2.5 g/kg。生玉米淀粉经肠道吸收并逐渐释放出葡萄糖,可维持血糖6 h左右,遵医嘱予以冷开

水调服,禁用热水冲服,以免被水解吸收过快,无法长时间维持血糖水平[10]。动态血糖监测发现,患儿每日夜间是血糖易低时段,夜班护士在凌晨3:00督促患儿准点口服生玉米淀粉,看服到口,以避免夜间低血糖的发生。饮食护理的目的是避免低血糖,维持机体需求及生长发育的需要。护士鼓励患儿进食高蛋白(蛋,牛奶)、低脂肪(避免肥肉,动物内脏)、富含维生素(蔬菜,水果)的食物,避免高嘌呤饮食(豆制品,海鲜,蘑菇,动物内脏,坚果)。经过2 d的生玉米淀粉以及饮食控制治疗后,每日的葡萄糖总结折线图显示,患儿在服用生玉米淀粉后1~3 h期间的血糖波动在7. 2~8. 6mmol/L,更改生玉米淀粉的剂量为每次1. 7 g/kg,更改剂量后,动态血糖监测显示患儿血糖可维持较理想水平。

2. 4　心理护理

该例患儿2即被诊断为GSD,病程较长,且反复多次住院治疗,家庭以及患儿本身承受了较大,在院期间的日常沟通中,患儿和家属均有消极、情绪低落等表现。此外,患儿为受自身形体影响,存在自卑、焦虑和不配合治疗等不良情绪。针对患儿和家属心理上的问题,应采取个性化心理护理。医护人员帮助患儿及家属认识问题、消除疑虑、改善环境、提高自信心,从而促进身心康复。具体措施为:①主动告诉患者各项治疗的目的,让患儿认识到积极治疗的重要性。②通过同伴教育,以其他疾病控制较好的患儿为例,激发其对治疗成功的渴望与信心。③责任护士主动关心患儿,尽量满足其住院期间的需求,稳定家长情绪,给予患儿及家长最大限度的理解及心理支持。④将GSD的相关知识告知家长与患儿,包括病因、临床症状、治疗方案、护理要点等。⑤将动态血糖监测的工作原理告知患儿及家长,使其认识到医疗的不断进步和技术的创新,帮助患儿和家长树立战胜疾病的信心。⑥尽量避免在患儿面前交流病情。

2. 5　延续性护理

患儿出院时,护士告知患儿及家长门诊专科医生坐诊时间,遵医嘱定期复诊时,经医生处方在儿童遗传内分泌实验室购买医院制作的生玉米淀粉服用,保证生玉米淀粉的烘焙方式和批次一致,避免因市面生玉米淀粉质量参差不齐影响血糖的波动,每日服用生玉米淀粉时间和剂量为凌晨3:00和夜间21:00服用70 g;两餐间9:00和15:00服用50 g。护士要告知患儿家长控制饮食及监测血糖的重要性,向患儿家长说明病情发展和预后,低血糖发作的先兆及处理,合理喂养,避免感染和长时间的饥饿,低脂饮食,限制乳糖、果糖、蔗糖的摄入。患儿回家后依然需要口服碳酸氢钠片Bid,1片/次;达喜Bid,1片/次。消化内科门诊随诊。定期复查肝功能、血气、乳酸、丙酮酸,每年查1次肝胆脾胰彩超、心脏彩超。

患儿出院当天,责任护士将患儿家长拉入微信群,群内有专科医生和护士随时解答居家期间遇到的治疗和护理问题。出院3 d后,随访护士通过电话进行居家护理的持续追踪与指导,指导的内容包括饮食、血糖监测、运动。饮食方面,除保证一日三餐正常的碳水化合物摄入外,还需遵医嘱,根据血糖波动情况,进行生玉米淀粉的治疗,告知家属勿随意增减。为了保证血糖监测的连续性,在患儿出院时,为患儿发放血糖监测表,随时记录血糖监测情况,并在下一次复诊时随身携带,便于医生调整治疗方案。患儿在院的治疗过程中,通过动态血糖监测发现,在规律的生玉米淀粉的治疗时,患儿白天仍容易出现高血糖,这可能与患儿白天正餐中碳水化合物的摄入和餐间的玉米淀粉有关,经营养科会诊,根据其体质量制定合适热卡的营养餐;患儿出院时,告知患儿家属通过借助薄荷营养师APP对每日碳水化合物进行准确计算,同时,在餐后半小时进行适当的运动,保证血糖水平的相对平稳。

3　讨论

GSD的管理包括食入的碳水化合物,生玉米淀粉的摄入量,定期的血糖监测和处理低血糖事件等[11]。因此,GSD的治疗主要是以纠正低血糖为前提的对症支持治疗。传统的自我血糖监测虽然可以及时反映某点的血糖值,但依从性较差,难以获得患儿的动态血糖数据[12]。动态血糖监测较手指血糖监测有更好的优势,可24 h动态评估患儿血糖情况,是临床中及时发现无症状低血糖较好的方法,能为临床护理提供更好的依据,从而优化患儿的治疗方案改善预后。动态血糖监测前,需与家长做好充分的沟通,且在使用过程中护士需要保持高度的责任感,定期扫描传感器,进行记录巡查。动态血糖监测虽然优势明显,但费用支出较高,患儿家庭经济压力大,从疾病治疗长远考虑,希望能够有造福于患儿的同时也能够被家庭经济所接受的血糖监测工具出现。患儿出院后,

责任护士定期随访,持续关注患儿的生活质量及病情变化。

随着基因技术的普及以及酶替代疗法技术日益成熟,遗传代谢疾病患儿的生存质量将会有明显的提升。做好遗传代谢疾病的产前筛查,提倡优生优育对于降低遗传代谢疾病的发病率,从源头阻止疾病的发生和发展是十分必要的。因此,在日常的健康教育中,遗传代谢疾病相关知识包括了婚前体检、孕前优生健康指导、遗传咨询等,孕早期阶段的综合干预等环节也需纳入临床健康教育的框架,这对临床护理人员也提出了更高的要求。

参考文献

[1] 中华医学会儿科学分会. 儿科内分泌与代谢性疾病诊疗规范[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2016.
CHINESE PEDIATRIC SOCIETY CHINESE MEDICAL ASSOCIATION. Guidelines for the diagnosis and treatment of endocrine and metabolic diseases in child [M]. Beijing: People' Medical Publishing House Co., Ltd, 2016. (in Chinese)

[2] 王小军, 张改秀, 宋文惠, 等. 难治性小儿低血糖症20例临床分析[J]. 中国药物与临床, 2018, 18(6): 944-946.
WANG X J, ZHANG G X, SONG W H, et al. Clinical analysis of 20 cases of refractory hypoglycemia in children[J]. Chin Remedies & Clin, 2018, 18(6): 944-946. (in Chinese)

[3] 曾召琼, 易帆, 谢小兵. 糖原累积病研究进展[J]. 检验医学与临床, 2018, 15(22): 3458-3461.
ZENG Z Q, YI F, XIE X B. Research progress of glycogen storage disease[J]. Lab Med Clin, 2018, 15(22): 3458-3461. (in Chinese)

[4] 杜彩琪, 魏虹, 张偲, 等. 动态血糖监测在肝糖原累积病治疗中的应用[J]. 中华儿科杂志, 2021, 59(6): 452-458.
DU C Q, WEI H, ZHANG C /S), et al. The application of continuous glucose monitoring in the management of hepatic glycogen storage disease [J]. Chin J Pediatr, 2021, 59(6): 452-458. (in Chinese)

[5] 刘冬梅, 张艳, 胡华斌, 等. 低血糖意识障碍的相关危险因素分析[J]. 第三军医大学学报, 2021, 43(17): 1679-1683.
LIU D M, ZHANG Y, HU H B, et al. High-risk factors for disorders of consciousness of hypoglycemia[J]. J Third Mil Med Univ, 2021, 43(17): 1679-1683. (in Chinese)

[6] VIJAYANAND S, STEVENSON P G, GRANT M, et al. The utility of continuous glucose monitoring systems in the management of children with persistent hypoglycaemia[J]. J Pediatr Endocrinol Metab, 2021, 34(12): 1567-1572.

[7] TOOBERT D J, HAMPSON S E, GLASGOW R E. The summary of diabetes self-care activities measure: results from 7 studies and a revised scale[J]. Diabetes Care, 2000, 23(7): 943-950.

[8] 万巧琴, 尚少梅, 来小彬, 等. 2型糖尿病患者自我管理行为量表的信、效度研究[J]. 中国实用护理杂志, 2008, 24(7): 26-27.
WAN Q Q, SHANG S M, LAI X B, et al. Study on the reliability and validity of summary of diabetes self-care activities for type 2 diabetes patients[J]. Chin J Pract Nurs, 2008, 24(7): 26-27. (in Chinese)

[9] 袁琳, 邱正庆, 李融融, 等. 基于最佳实践证据Ⅰ型糖原累积症患儿饮食管理方案的制定[J]. 护理学报, 2021, 28(16): 52-57.
YUAN L, QIU Z Q, LI R R, et al. Formulation of bestevidence-based dietary management program for children with glycogen storage disease type ⅰ[J]. J Nurs China, 2021, 28(16): 52-57. (in Chinese)

[10] 李丹, 陈仲会, 刘玲, 等. Ⅰa型糖原贮积症1例患儿的护理[J]. 现代医药卫生, 2020, 36(7): 1112-1114.
LI D, CHEN Z H, LIU L, et al. Nursing care of a child with type A glycogen storage disease [J]. J Mod Med & Health, 2020, 36(7): 1112-1114. (in Chinese)

[11] GARBADE S F, EDERER V, BURGARD P, et al. Impact of glycogen storage disease type I on adult daily life: a survey[J]. Orphanet J Rare Dis, 2021, 16(1): 371.

[12] 周敏, 李雪芹, 涂娜, 等. 动态血糖监测系统在2型糖尿病管理中的应用[J]. 中国慢性病预防与控制, 2021, 29(9): 700-702.
ZHOU M, LI X Q, TU N, et al. Application of dynamic blood glucose monitoring system in the management of type 2 diabetes mellitus[J]. Chin J Prev Control Chronic Dis, 2021, 29(9): 700-702. (in Chinese)